

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

47

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gaston-Charles-Joseph DELOGE

Né le 11 février 1908, à Pierre-la-Treiche (Meurthe-et-Moselle)
Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Quelques observations
de
Paralysies consécutives à des Hématomes
chez les Hémophiles

Président : M. GUILLAIN, *Professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1935

Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gaston-Charles-Joseph DELOGE

Né le 11 février 1908, à Pierre-la-Treiche (Meurthe-et-Moselle)

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Quelques observations

de

Paralysies consécutives à des Hématomes
chez les Hémophiles

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1935

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	FANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	BEZANÇON.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	N.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.). Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri).. Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUEJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY ... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 ZIMMERN Physiologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI.	}	BASSET.	}
ALAJOUANINE.		BROCQ.	
AUBERTIN.		CADENAT.	
BRULÉ.		GATELLIER.	
CHABROL.		HEITZ-BOYER.	
CHIRAY.		MOCQUOT.	
DONZELOT.		MOURE.	
DUVOIR.		QUÉNU.	
HARVIER.		SCHWARTZ.	
LIAN.		VELTER.	
VALLERY-RADOT			
(Pasteur).			
SÉZARY.			

Clinique médicale.

Clinique chirurgicale.

MM.

ÉCALLE
GUÉNIOT.
LE LORIER.
LÉVY-SOLAL.
METZGER.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé ...	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND'MÈRE

A MA MÈRE

A MON PÈRE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GUILLAIN

Professeur de Clinique neurologique
Médecin de l'Hospice de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine

En respectueux hommage de reconnaissance pour le très grand honneur qu'il veut bien nous faire en acceptant la présidence de cette thèse.

A MON MAITRE

M. LE DOCTEUR P.-E. WEIL

Médecin de l'Hôpital Tenon

*Qui m'a inspiré le sujet de ce travail
et fourni les principaux documents. Témoi-
gnage de vive reconnaissance.*

A M. LE DOCTEUR ROUQUÈS

Assistant de M. le Professeur Guillaïn

A M. LE DOCTEUR ISCH-WALL

Assistant de M. le Docteur P.-E. Weil

A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX

Stages :

M. LE PROFESSEUR CARNOT

M. LE PROFESSEUR DELBET

M. LE PROFESSEUR RATHERY

M. LE DOCTEUR CHIFOLIAU

M. LE DOCTEUR WEIL-HALLÉ

Externat :

M. LE DOCTEUR FREDET

M. LE DOCTEUR LEVANT

M. LE PROFESSEUR GUILLAIN

M. LE DOCTEUR P.-E. WEIL

Quelques observations de Paralysies consécutives à des Hématomes chez les Hémophiles

Introduction.

Dans un article du *Brain*, octobre 1930, intitulé : « *Hæmophilia as a cause of lesions in the nervous system* », H. J. Seddons recherche la fréquence relative des diverses complications de l'hémophilie. Il examine à cet effet les observations de deux grands hôpitaux : « dans l'un : Saint Bartholomew's Hospital, London, 19 cas d'hémophilie furent admis dans les salles pendant une période de 23 ans ; dans l'autre : University Hospital, Michigan, 10 cas furent admis durant une période de 14 ans ». Soit un total de 29 cas d'hémophilie et sur ces 29 cas, l'auteur note d'abord « que parmi les lésions importantes, l'hémarthrose est de loin la plus fréquente (24 cas, soit 82,8 %) et que, par contre, les lésions du système nerveux sont des éventualités fort rares dans la vie des hémophiles ». Il n'en avait trouvé, en effet, que 2 cas, soit un pourcentage de 7,2 %.

La rareté de l'hémophilie ne fait déjà aucun doute, celle de ses complications nerveuses encore moins. Nous avons cependant entrepris une thèse sur ce

sujet parce que durant nos deux dernières années de stages hospitaliers nous eûmes la surprise de recevoir deux hémophiles atteints de paralysies consécutives à des hématomes survenus sur le trajet de nerfs périphériques. L'un, admis dans le service de notre maître, M. le Professeur Guillaïn, présentait une paralysie du nerf sciatique ; l'autre, admis dans le service de notre maître, M. P. E. Weil, à Tenon, avait une paralysie du nerf crural. M. P.-E. Weil voulut bien nous fournir encore deux autres observations inédites : un cas de paralysie du nerf cubital et un second cas de paralysie du nerf crural.

Il nous a semblé que la publication de ces observations apporterait une contribution utile à l'étude des complications nerveuses de l'hémophilie.

Les paralysies consécutives à des hématomes apparus sur le trajet d'un nerf ne sont pas les seules complications nerveuses possibles. Des épanchements sanguins peuvent se produire spontanément en n'importe quel point du système nerveux central de l'hémophile. C'est pourquoi au chapitre principal traitant des paralysies périphériques, et pour le mieux situer, a été adjoint un court chapitre dans lequel sont rappelées rapidement les observations d'hémorragies cérébrales, cérébro-méningées et médullaires qui ont pu être recueillies dans la bibliographie de cette affection.

Les hémorragies du système nerveux dans le purpura et dans les états hémogéniques sont laissées volontairement de côté.

CHAPITRE I

Les hémorragies du système nerveux central dans l'hémophilie.

A. — Hémorragies cérébrales et hémorragies méningées.

Bulloch et Fildes en fournissent une première liste en 1911. Les hémorragies cérébrales et les hémorragies méningées qu'elle contient sont survenues spontanément chez des hémophiles. Il est possible que certaines de ces hémorragies soient imputables à une tout autre cause qu'à l'hémophilie, mais, ainsi que le fait remarquer Seddons, dans le plus grand nombre de ces cas l'affection elle-même est responsable. Les cas les plus probants sont assurément ceux où l'on voit survenir spontanément une hémorragie cérébrale ou méningée chez un adulte jeune ou chez des enfants.

Le premier cas signalé est celui de Max Mauthner intitulé : « Epistaxis et apoplexie chez un homme de 26 ans ». Il remonte à 1863.

Sur cette liste paraissent ensuite :

Tamele, 1869 : hémorragie cérébrale.

Traneus, 1870 : hémorragie ventriculaire chez un enfant.

Grandidier, 1872 : hémorragie sous-arachnoïdienne.

Lemaire, 1874 : hémorragie cérébrale.

De Rute, 1884 : hémorragie cérébrale.

Sarce R., 1890 : hémorragie sous-arachnoïdienne chez un nourrisson.

Berggrün E., 1894 : hémorragie cérébrale.

Cas de Bjorkman et Liedbeck : hémorragie autour du pont de Varole, des nerfs optiques et dans l'hémisphère cérébelleux droit.

Cas de Firster : hémorragie méningée.

Cas de Cousin : hémorragie de la base du cerveau.

Enfin, dans ses Etudes neurologiques, M. le Professeur Guillaïn rapporte le cas de Hauck, publié en 1913.

Un étudiant de 21 ans, ayant des antécédents héréditaires et personnels (hémorragies dentaires, nasales, rénales), d'hémophilie, souffrait depuis 3 semaines d'une céphalée frontale très violente, céphalée survenue spontanément sans aucun traumatisme antérieur sur la tête.

Le malade fut pris subitement de crises épileptiformes avec raideur de la nuque, contracture des membres, les pupilles étaient dilatées, le pouls rapide, la respiration très accélérée, la température à 39°2, incontinence des urines.

La ponction lombaire donna issue à du sang pur. Le

malade mourut 3 heures plus tard après de nombreuses crises convulsives.

Autopsie : hématome de la dure-mère gauche, hémorragies dans les ventricules dilatés et des hémorragies disséminées dans la substance cérébrale.

B. — Hématomyélies et hémorragies dans le canal médullaire.

Dans la liste précédente, Bulloch et Fildes, mentionnent encore un cas d'hématomyélie (cas de Ledoux).

Seddons, en 1930, fait de sa seconde observation mentionnée dans le *Brain* un cas d'hématomyélie.

Il s'agit d'un garçon de 24 ans, chauffeur, qui, en juin 1929, après une longue randonnée en auto, fut pris subitement de faiblesse dans le membre inférieur gauche. Il eut une paralysie presque instantanée des muscles extenseurs de la cuisse gauche. Il ressentit une douleur profonde et intense dans la région lombaire gauche, irradiant en bas vers le membre inférieur gauche et qui persista pendant 10 jours. Quelques mois après il ressentit des fourmillements dans la partie inférieure de la région lombaire droite, mais sans faiblesse musculaire. Miction normale. Intestin régularisé par des laxatifs.

Dans ses antécédents personnels :

En juin 1926, une hématurie sévère.

En juin 1928, un an avant le début de l'histoire actuelle il est victime d'un accident d'auto. La radio montre une fracture des 3^e et 4^e vertèbres lombaires. Guéri après

4 mois d'immobilisation. A la suite, le malade perdait parfois le contrôle de ses jambes et tombait, mais sans paralysie, ni perte de connaissance.

Au début de 1929, grosse tuméfaction post-traumatique de la partie supéro-externe de la cuisse droite.

En mai, hémarthrose de la cheville droite.

Examen du membre inférieur gauche :

Paralysie du quadriceps fémoral, du pectiné et du grand adducteur.

Abolition du réflexe rotulien gauche. Le réflexe abdominal et le crémastérien étaient normaux. Réflexe plantaire en flexion.

Troubles de la sensibilité : anesthésie dans tout le territoire des branches antérieures des nerfs des 3^e et 4^e lombaires, au tact, à la piqure, et aux différences de température.

Vibrations du diapason non perçues sur la rotule gauche et faiblement aux extrémités supérieure et inférieure du péroné.

Hypoesthésie au tact dans la totalité du membre inférieur gauche.

Radio : aucune anomalie de la colonne vertébrale.

Temps de coagulation : dépassait 1 h. 40.

Aucun changement dans l'état du malade, 6 mois après le début des troubles.

L'auteur ajoute : « N'étaient complètement paralysés que les muscles innervés exclusivement par les fibres des 3^e et 4^e nerfs lombaires. Le déficit de la sensibilité cutanée correspondait aux mêmes segments. Il semble rationnel toutefois de porter le dia-

gnostic d'hématomyélie au niveau des 3^e et 4^e vertèbres lombaires. Il est probable que la lésion de la colonne vertébrale survenue en juin 1928 a préparé la voie à l'hémorragie ».

Il ne s'agit pas là d'un accident hémophilique typique. Le traumatisme survenu un an auparavant a été trop important, le malade a présenté, à la suite et à plusieurs reprises, du dérobement des jambes. La fracture du rachis entre certainement plus dans l'étiologie que ne le pense l'auteur.

Quelques cas d'hémorragies survenues dans le canal médullaire ont été signalés :

Le cas de Van der Scheer : hémorragie massive et mortelle dans le canal médullaire ;

Le cas de Miles : hémorragie de la queue de cheval.

Schlössman rapporte en 1930 le cas ancien de Fleisslys : hémorragie du canal médullaire. Cette hémorragie est survenue chez un garçon de 13 ans après un voyage en voiture.

Le début a été marqué par des douleurs très prononcées. Une paralysie motrice et sensitive des deux jambes est apparue, a duré plusieurs mois et a disparu lentement. D'après Fleisslys, il s'agissait d'une hémorragie de la portion inférieure du canal médullaire, comprimant les racines des nerfs de la queue de cheval.

On peut rapprocher de ces observations le cas si-

gnalé par M. P.-E. Weil dans le traité R. Widal-Teissier :

J'ai observé, dit-il, un malheureux hémophile atteint depuis plusieurs années de paraplégie presque totale avec atrophie musculaire, troubles trophiques des téguments, anesthésie, perte des réflexes, difficulté pour uriner et déféquer. Cette paraplégie avait succédé à des accidents qualifiés par un médecin compétent de méningite ; une ponction lombaire avait retiré du sang pur et le vrai diagnostic avait alors été porté. Le malade et son frère étaient depuis longtemps reconnus hémophiles et avaient des hémarthroses récidivantes.

Voici, semble-t-il, les seules observations publiées sur ce sujet.

C'est assez pour dire que l'hémophilie peut, à l'instar d'autres affections générales, occasionner des hémorragies cérébrales, cérébro-méningées, des hématomyélias, mais elle ne confère pas à ces complications nerveuses des caractères cliniques bien spéciaux. Les quelques particularités à relever sont l'apparition spontanée d'hémorragies cérébrales chez l'enfant, l'abondance de l'épanchement qui n'a aucune tendance à se limiter, et par suite, dans certains cas, une évolution plus rapide vers la mort.

CHAPITRE II

Paralysies consécutives à des hématomes apparus sur le trajet des nerfs périphériques.

Les paralysies qui font l'objet de cette étude sont beaucoup plus spéciales à l'hémophilie que les complications nerveuses précédentes. Elles sont occasionnées par des hématomes apparus sur le trajet de nerfs périphériques. Un léger traumatisme est suffisant pour déclencher de tels hématomes, il peut parfois passer complètement inaperçu.

Voyons tout d'abord les quelques observations déjà publiées. Pour plus de commodité, elles seront groupées par ordre anatomique.

1^o Paralysies des nerfs du membre supérieur.

Le premier cas cité est celui de Linser en 1896.

RÉSUMÉ DE L'OBSERVATION DE LINSER.

Il s'agit d'un jeune garçon de 14 ans, Christian B... qui, à la suite d'un coup reçu sur le dos de la main, présentait une tuméfaction importante de la main et de l'avant-bras. Au bout de 8 jours cette tuméfaction disparut fai-

sant place à une paralysie de la main. Les doigts étaient contractés, fléchis sur l'articulation métacarpo-phalangienne. L'articulation carpo-métacarpienne était légèrement fléchie à la face palmaire. La main était plus froide que l'autre et passablement atrophiée ; la sensibilité était diminuée. Après un traitement de 3 mois, il n'y avait encore aucune modification. Cette paralysie disparut spontanément beaucoup plus tard.

J. B. Lord, de Omaka, publie dans le *Journal Amer. Med. Assoc.*, 1926, un cas de paralysie cubitale avec syndrome de Volkman.

RÉSUMÉ DE L'OBSERVATION DE LORD.

En janvier 1926, un jeune homme de 16 ans vint consulter pour impotence de la main droite et des poignets.

Ses antécédents personnels d'hémophilie étaient des plus nets : hémorragies graves à la suite de coupures. Hémorragies dentaires. A 3 ans, plâtre du genou droit pour une affection étiquetée tuberculeuse. Hémorragie sous-cutanée au poignet droit en 1920.

En octobre 1924, début de l'histoire actuelle : une hémorragie en apparence spontanée se produisit autour de l'articulation du coude droit. Le gonflement s'étendait largement au-dessous du pli de flexion de l'articulation : il persista pendant 3 ou 4 semaines et quand il disparut la main resta froide, molle, vernissée, cyanotique. Les doigts étaient légèrement fléchis, brillants, ankylosés et sans mouvements. La rotation de l'avant-bras était limitée

à environ 5°. Il y avait un peu de raideur du coude. Cet avant-bras et cette main étaient impotents. Le malade ne pouvait tenir un crayon entre ses doigts, ni porter les aliments à sa bouche.

Sensibilité très affaiblie, elle était presque disparue sur le trajet du nerf cubital. Les faces palmaire et dorsale des doigts étaient anesthésiées sur le territoire du nerf cubital jusqu'aux articulations métacarpo-phalangiennes.

Le temps de coagulation du sang variait de 14 à 20 minutes.

L'auteur conclut à une paralysie ischémique tout en faisant remarquer l'inexactitude du tableau clinique, en particulier l'absence de contracture en flexion des doigts. Néanmoins cette observation démontre assez nettement l'atteinte du nerf cubital par un hématome de la région du coude.

Malgré le traitement il n'y eut qu'une amélioration très légère dans l'état du malade.

Walter Fränkel publie, en 1930, une observation plus typique d'une paralysie radiale survenue à la suite d'un hématome.

OBSERVATION DE W. FRÄNKEL.

L'enfant W. L..., âgé de 9 ans, s'est heurté en jouant et m'est adressé pour une fracture sus-condylienne du bras gauche.

L'enfant est petit et pâle.

Le bras gauche est maintenu, le coude plié.

La portion distale de ce bras montre une tuméfaction fusiforme provenant d'un hématome considérable. Cet hématome siège principalement dans le voisinage de l'épicondyle, mais il s'étend aussi à la portion proximale de l'avant-bras.

A l'examen, les mouvements de l'articulation du coude sont très douloureux, de même le palper discret des contours osseux ; mais on est particulièrement frappé par l'absence de douleur à distance quand on percute le poing fermé ou l'épaule du côté atteint...

...L'examen radiographique montre l'intégrité des os du bras et de l'avant-bras. Le traitement consiste tout d'abord en des pansements humides et la pose d'une attelle à la face palmaire de l'avant-bras.

Lors de mon 1^{er} examen, deux jours après le traumatisme, je m'aperçus que la main gauche était maintenue par l'attelle, mais qu'elle ne se soutenait pas par elle-même, et que les extenseurs propres des doigts suivaient lentement. A l'étude des antécédents, l'enfant nia l'existence d'un traumatisme à l'origine du gros hématome ; mais la mère m'apprit que l'enfant était hémophile (hémophilie reconnue à la naissance à l'occasion de la circoncision qui mit la vie de l'enfant sérieusement en danger).

Père, âgé de 78 ans, en bonne santé.

Plusieurs frères hémophiles.

Cette hémophilie explique l'apparition de l'hématome. Celui-ci diminua rapidement sous les pansements humides. L'attelle et les bandages furent maintenus pendant 6 jours. Après quoi des mouvements actifs et passifs du coude furent exécutés avec prudence.

A la première flexion du coude on s'aperçut que la main gauche tombait inerte. L'extension active de cette main tombante sur l'avant-bras était impossible. Dans cette position de flexion de la main gauche les doigts pouvaient être fléchis au niveau des articulations phalango-phalangiennes, mais non pas au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes.

Il existait donc une paralysie radiale complète.

Pour Fränkel, cette paralysie est due à la compression exercée par l'hématome sur le nerf radial au niveau de la gouttière bicipitale externe et sur les 2 branches terminales.

Un traitement électrique fut entrepris et deux mois et demi après l'apparition de l'hématome on constatait le retour partiel de la fonction. L'auteur prévoit la disparition complète de la paralysie.

OBSERVATION PERSONNELLE I

(Recueillie dans le service de M. P.-E. Weil,
à l'hôpital Tenon).

Le malade Henri C..., âgé de 19 ans, vient consulter le 17 octobre 1933 parce que depuis quelques jours son coude droit est le siège d'un gonflement important. De plus, sa main droite présente un certain degré d'impotence fonctionnelle.

Antécédents héréditaires :

Les grands-parents paternels et maternels n'ont présenté aucun accident hémorragique.

Père : bien portant, pas de tendance aux hémorragies.

Mère : morte à 29 ans, à la suite d'une fausse-couche.

Deux frères, morts à la naissance.

Antécédents personnels :

Les premiers accidents hémorragiques ont été reconnus à l'âge de 3 ans 1/2 : à la suite d'un traumatisme apparition d'un hématome dans l'aîne gauche. Durée 15 jours.

A 4 ans : gonflement du genou gauche. L'affection est prise pour une tumeur blanche et la jambe reste immobilisée 2 ans dans une gouttière.

A 8 ans : plaie de la lèvre. Le saignement dure 8 jours.

A 9 ans : plaie du cuir chevelu qui saigne 4 jours.

A 10 ans : à la suite d'une avulsion dentaire, hémorragie durant 5 jours. Transfusion.

A 11 ans : hématurie qui persiste plusieurs jours.

L'examen des urines est entièrement négatif. Suit une période de deux années sans complications.

Le malade est amené pour la première fois dans le service de M. P.-E. Weil, le 8 mars 1928, pour une hémarthrose du genou gauche. Désormais il reviendra régulièrement consulter à l'hôpital et recevra tous les deux mois une injection sous-cutanée de 20 cmc. de sérum. C'est pourquoi son observation renferme l'histoire complète des nombreux accidents, dont voici le résumé :

Tout d'abord un examen de sang effectué à cette époque donne : temps de saignement : 2'5 — 2'.

Coagulation en 6 heures après sédimentation de moitié. Sérum normal.

19 juillet 1928. — Hématome de la jambe droite, puis une nouvelle hémarthrose du genou gauche qui se résorbe très lentement. Trois mois après ce genou présentera encore une augmentation et une limitation dans la flexion.

Durant l'année 1929 il fait 3 hémarthroses, un hématome à l'épaule et deux au bras droit.

En 1930, un gonflement de la cheville droite et un épanchement au genou droit.

Le 8 février 1931, à la suite d'une injection de sérum effectuée sous la peau de l'abdomen, hématome important avec signes généraux d'hémorragie interne. Deux transfusions améliorent rapidement l'état du malade.

8 avril 1931, au cours d'un séjour à la mer, gros hématome post-traumatique du bras droit avec impotence fonctionnelle.

Examiné dans le service un mois après l'accident, le malade présente comme séquelles, une induration et une atrophie du biceps gênant l'extension complète de l'avant-bras (limitation à 140°). La flexion est absolument libre.

Il existe quelques troubles nerveux dans le domaine du médian; ces troubles sont moins importants que ceux qui surviendront ultérieurement dans le domaine du nerf cubital.

Le malade ne peut fléchir les 2 dernières phalanges de l'index.

Quelques troubles de la sensibilité: hypoesthésie au tact et à la piqure, à l'index et au medius.

Atrophie légère des muscles de l'avant-bras.

Ces premiers troubles parétiques survenus au bras droit disparaissent en 4 mois. A cette date il ne persistera

qu'un certain degré d'atrophie de la loge antéro-externe de l'avant-bras, et une légère atrophie de l'éminence thénar. La récupération fonctionnelle de l'index est suffisante.

Par contre, l'atrophie du biceps persistera plus longtemps et les mouvements du coude ne retrouveront leur amplitude normale que 7 mois après l'accident.

D'autres accidents surviennent dans l'intervalle :

En juillet 1931, hémarthrose importante du genou droit avec ankylose. Deux mois après la flexion du genou droit ne dépasse pas encore 20°. Atrophie importante du quadriceps.

De novembre 31 à septembre 33, le malade fait successivement une hémarthrose de l'épaule droite, un gros hématome de la cuisse : transfusion de 250 gr. ; après une chute, hémorragie au coude et au genou droit, suivie d'une hématurie ; enfin une hémorragie buccale.

Nous en arrivons maintenant à l'épisode actuel. Le 17 octobre 1933, il vient donc consulter pour un hématome du coude droit avec impotence fonctionnelle.

Examen :

Il existe, en effet, un gros hématome du coude droit effaçant saillies et méplats périarticulaires. Pas d'ecchymoses.

Les mouvements du coude sont très limités, à peine esquissés. L'articulation est fixée à peu près à angle droit, elle est indolore.

Il existe, en outre, des troubles nerveux à la main droite.

Le malade s'en est aperçu lui-même quelques temps

après l'apparition de l'hématome du coude : ses deux derniers doigts restaient repliés en griffe et étaient complètement insensibles.

Aujourd'hui la griffe existe encore, mais des mouvements actifs sont déjà possibles. L'extension complète des deux derniers doigts ne peut être obtenue, surtout pour le 5^e doigt.

L'examen électrique du Dr Descoust montre :

1^o Une paralysie du nerf cubital droit avec R. D. à la main.

2^o Des réactions électriques normales pour le muscle cubital antérieur.

3^o Une hypoexcitabilité électrique sans traces de R. D. pour les muscles du territoire du médian à la main (atteint il y a deux ans).

Troubles sensitifs :

Anesthésie absolue des téguments des 4^e et 5^e doigts et de l'éminence hypothénar qui est nettement atrophiée.

Le 27 mars 1934, cinq mois après, un nouvel examen électrique indique « une grosse hypoexcitabilité faradique et galvanique F. N. < F. P. Secousses ralenties.

Réactions électriques normales pour les autres nerfs et muscles du membre supérieur droit.

Conclusion : Paralysie du nerf cubital droit et des muscles de son territoire avec R. D. partielle ».

L'observation ne renferme pas à cette date de précisions indiquant une amélioration notable du malade.

Toutefois nous eûmes l'occasion de le revoir en juillet 34, 8 mois après le début. Les signes cliniques de paralysie

cubitale avaient à peu près complètement disparu. Il ne subsistait qu'une légère difficulté pour mouvoir les 4^e et 5^e doigts, une atrophie nette de l'éminence hypothénar et de la portion interne de l'avant-bras.

En somme, cet hémophile avait fait une parésie nette du nerf cubital. A noter qu'il avait fait déjà en 1931 un hématome du biceps avec atteinte légère du nerf médian.

Ces quelques observations démontrent donc la possibilité de paralysies hémophiliques au membre supérieur. Ces paralysies peuvent intéresser les principaux nerfs de ce membre. Leur mode d'apparition et leur évolution en général favorable les rapprochent des paralysies du membre inférieur que nous allons étudier maintenant avec plus de détails.

2^o Paralysies des nerfs du membre inférieur

a) *Paralysies du nerf sciatique.*

La liste de Bulloch et Fildes contient encore le cas de Getting : membre inférieur « partiellement paralysé » et un cas de Stromeyer Louis 1864 : paralysie du grand sciatique.

L'observation suivante a été recueillie par le D^r Rouquès dans le service de M. le Professeur Guillaïn à la Salpêtrière (1). En voici le résumé :

1. Cette observation encore inédite sera publiée incessamment par MM. Guillaïn et Rouquès.

Danilo B..., âgé de 19 ans, maçon, entre en septembre 1932 dans le service pour une paralysie sciatique droite survenue dans les circonstances suivantes :

Le 7 décembre 1931 (donc 9 mois avant son entrée à la Salpêtrière) il fait un faux-pas dans la rue et se tord le pied. Il ressent immédiatement une vive douleur dans l'aîne droite.

Il peut continuer à marcher malgré la douleur persistante. Le soir, il constate que la fesse droite et la partie supérieure de la cuisse sont enflées. Il se fait hospitaliser. Les jours suivants les douleurs fessières irradient peu à peu à la cuisse, à la jambe et enfin, au bout de 2 ou 3 jours, au pied. En même temps le membre s'engourdit ; la pression des muscles de la jambe devient douloureuse, ainsi que la pression de la fesse ; la cuisse est moins sensible. Puis une paralysie du sciatique s'installe. Le début de cette paralysie a donc été progressif, car il semble qu'elle a été constituée en 4 jours après le faux-pas initial.

Entre temps la température s'élève, atteignant 39°9 le soir du 4^e jour. D'abondantes épistaxis se déclarent nécessitant une transfusion. La température descend lentement et n'arrivera au-dessous de 38° qu'à partir du 28 décembre et restera subfébrile pendant plusieurs semaines.

Au début de mars 32, la paralysie est toujours très accentuée ; marche impossible avec douleurs vives qui tendent à se localiser au pied.

Un examen électrique fait par le Dr Humbert le 27 février donne :

« 1° Inexcitabilité complète du sciatique poplité externe et du biceps.

2° Une forte diminution de l'amplitude des contractions et une hypoexcitabilité considérable du sciatique poplité interne, du groupe interne des muscles postérieurs de la cuisse et des fessiers. Il n'y a déjà plus de signes de dégénérescence en évolution : la dégénérescence des fibres atteintes a donc été extrêmement rapide.

En raison de l'élévation du seuil rhéobasique, seule la chronaxie du triceps sural a pu être prise : elle a été normale ».

Le 5 mai, le malade rentre chez lui et garde un step-page net.

Voyant que, malgré un traitement par l'ionisation iodurée, la paralysie n'a pas régressé, il vient consulter à la Salpêtrière.

Antécédents personnels :

Accidents hémorragiques connus depuis longtemps.

Il saigne longuement à l'occasion d'une avulsion dentaire, d'une coupure à la main. Epistaxis fréquentes et abondantes.

Son genou gauche est plâtré plusieurs mois à la suite d'une hémarthrose prise pour une tumeur blanche.

Grande tendance aux ecchymoses.

Examen de sang (septembre 1932) à l'entrée :

1° Prolongation nette du temps de coagulation :

12' avec la technique de Pagniez (le chiffre normal par cette méthode est de 4 à 5 minutes).

2° Temps de saignement normal :

2' à l'oreille droite.

4'30" à l'oreille gauche.

3° Signe du lacet négatif après 7 minutes de compression.

4° Formule sanguine normale, à part l'éosinophilie.

Globules rouges..... 4.700.000

Globules blancs..... 3.900

(Il y a 11,5 % d'éosinophiles).

Antécédents familiaux :

1° Du côté paternel, aucune tendance aux hémorragies.

2° Du côté maternel :

Grands-parents maternels (aucun rensei- gnement)	filles	4 filles
		1 fils (mort d'hémor- ragies).
	filles	1 fils
		3 filles (dont une a des épistaxis fréquentes)
	2 filles (non mariées)	
	fils	4 fils
		2 filles
	filles (mère du ma- lade)	1° fils (hémophile)
		2° fils
		3° fils (hémophile) no- tre malade
		4° fille
		5° fils (hémophile)
		6° fils
		7° fils
		8° fille

} normaux

Examen (5 décembre 1932) :

Atrophie musculaire :

Le membre inférieur droit présente une atrophie évidente, prédominant sur les antéro-externes de la jambe.

Atrophie nette à la plante du pied.

Mouvements spontanés :

Paralysie complète du redressement du pied droit et de l'abduction.

Paralysie pratiquement complète des orteils (flexion et extension).

Diminution de l'amplitude et de la force de l'adduction du pied et de sa flexion plantaire.

Le pied est tombant. Steppage net à la marche.

Réflexes tendineux :

achilléen

médio-plantaire

péronéo-fémoral

tibio-fémoral, normal.

rotulien, peut-être un peu vif des deux côtés.

Sensibilité :

Douleurs à la marche dans le talon et le pied.

Douleur à la pression des masses musculaires de la jambe et du pied, et à la pression du sciatique sur le col du péroné.

Pas de signe de Lasègue.

Hypoesthésie nette au chaud et au froid sur la face dorsale des orteils, du métatarse et d'une partie du tarse. La sensibilité de la plante paraît normale.

Sensibilité douloureuse à la piqûre émoussée sur le dos des orteils et souvent interprétée comme contact. Hypoesthésie à la piqûre légère sur le dos du pied ; à la piqûre appuyée, douleur diffuse dans tout le pied.

Peu de troubles de la sensibilité tactile.

Anesthésie vibratoire sur les orteils.

Troubles vaso-moteurs :

Hypothermie légère du pied droit.

Examen électrique (D^r Mathieu) le 28 septembre 1932 :

« Inexcitabilité complète du sciatique poplite externe.

Récupération du biceps primitivement inexcitable.

Diminution d'amplitude dans le sciatique poplite interne, sans lenteur, les fibres malades ayant disparu par guérison ou destruction. »

Cette observation intéressante renferme donc l'histoire d'une paralysie sciatique droite, apparue à la suite d'un hématome chez un hémophile avéré. La paralysie s'est établie progressivement et a frappé d'abord les deux branches du sciatique avec prédominance sur la S.^eP. E.

Actuellement la paralysie du S. P. I. a presque totalement disparu ; par contre, celle du S. P. E. est complète et ne présente aucune tendance à la guérison, ce qui constitue un fait plutôt exceptionnel dans l'évolution des paralysies hémophiliques.

Répondant à la communication de MM. Crouzon et Lhermitte sur les névralgies apoplectiformes, M. R. Garcin apporte la relation verbale de 2 cas, montrant ainsi « la part qui revient parfois aux troubles de la crase sanguine dans l'étiologie des névrites apoplectiformes ».

Il cite d'abord une observation de paralysie sciatique chez une hémophile : « Nous avons eu, dit-il, l'occasion de voir cette malade dans le service de

notre Maître le Professeur Lemierre où elle était entrée pour une sciatique extrêmement douloureuse, à début brutal. Sa pâleur marquée fit pratiquer un examen de sang. Il s'agissait d'une hémophilie bien caractérisée. Un hématome intra-fessier comprimant le sciatique était vraisemblablement à l'origine des accidents ».

Il fournit ensuite un second cas comparable au premier : même douleur atroce dans la région fessière, suivie d'une paralysie du sciatique poplitée externe; mais cette seconde malade, par contre, était une hémogénique.

b) *Paralysies du nerf crural.*

Ces paralysies apparaissent à la suite d'hématomes du muscle psoas-iliaque. Hématomes de gros volume puisqu'ils sont facilement palpables dans la fosse iliaque et même visibles, bombant sous la paroi abdominale.

Le nerf crural se trouve d'autant mieux comprimé et plus lésé en cette région, qu'il est situé à l'intérieur même de la gaine du psoas, au contact direct de l'hématome.

OBSERVATION DE H. J. SEDDONS.

R. H..., garçon de 22 ans, laboureur, vint consulter en septembre 1928, parce que quelques temps auparavant il ressentit dans l'aîne droite et à la face antérieure de la cuisse, des douleurs accompagnées d'engourdissement. Le membre inférieur droit s'affaiblit et le malade éprouva

quelque difficulté à la marche. Dix jours après le début de ces signes une tuméfaction apparut dans le flanc droit ; elle était à peu près indolore, mais grossissait graduellement.

Antécédents familiaux :

Le frère du malade est le seul membre de la famille qui ait quelque tendance à saigner spontanément. Et encore, rien ne permet de porter chez lui un diagnostic ferme d'hémophilie.

Antécédents personnels :

A 10 ans, grand malaise avec épistaxis et hémorragie à la suite d'une avulsion dentaire.

A 17 ans, la jambe enfla et resta douloureuse pendant 15 jours.

Plus récemment on remarqua un raccourcissement de cette jambe avec un peu de raideur de la hanche. La lésion fut étiquetée tuberculeuse et le malade resta étendu pendant 4 mois. Après quoi il se trouva bien amélioré.

A l'examen :

Hanche gauche. Flexion active possible jusqu'à 100°. Tous les autres mouvements sont très limités.

Hanche droite : Limitation de l'extension à 35°, due à la contraction du psoas.

Colonne vertébrale : léger accroissement de la lordose, lombaire, secondaire à la contraction du psoas.

Système nerveux (tous les signes physiques sont du côté droit).

Motilité : aucune contraction volontaire, ni par excitation électrique, n'est obtenue dans le droit antérieur, le vaste externe, le vaste interne, le crural, le pectiné et le couturier.

Extension active du genou impossible.

Sensibilité : anesthésie sur le territoire de distribution des nerfs cutanés médian et interne de la cuisse et sur le trajet du nerf saphène.

Abdomen : dans la fosse iliaque droite il y avait une masse s'étendant presque jusqu'à la ligne médiane et faisant une légère saillie dans la région lombaire. Elle était de consistance élastique, non tendue ; la surface était lisse.

L'examen radiologique de la colonne vertébrale ne montra rien d'anormal.

Une radiographie de la hanche montra une destruction considérable de la tête du fémur gauche et une certaine prolifération osseuse le long du toit de l'acetabulum et du pourtour de la tête fémorale.

Le temps de coagulation était de 10 minutes.

Evolution : en juillet 1929, (10 mois après le début), les muscles antérieurs de la cuisse se contractaient bien, l'engourdissement avait complètement disparu, ainsi que la tuméfaction abdominale. Mais le malade gardait encore une légère boiterie.

On fit le diagnostic d'hémophilie, les accidents nerveux étant attribués à la compression du nerf crural par un hématome du psoas.

L'auteur constate avec raison que l'hémophilie n'est pas très caractéristique : les signes hématologiques font défaut (l'examen de sang est d'ailleurs bien incomplet) ainsi que les antécédents familiaux ; toutefois les antécédents personnels et l'apparition spon-

tanée d'un hématome du psoas sont bien dans le cadre des accidents hémophiliques.

OBSERVATION PERSONNELLE II

(recueillie dans le service de M. P-E. Weil).

Georges D..., né le 14 juillet 1914, est suivi depuis l'âge de 2 ans par M. P. E. Weil. Son observation, tenue constamment à jour, contient l'histoire complète des nombreux accidents hémorragiques qui remplissent l'existence malheureuse d'un hémophile particulièrement fragile.

Le 16 septembre 1932, le malade revient consulter dans le service pour les faits suivants : il y a une quinzaine de jours, en se levant, il ressentit tout à coup une vive douleur dans la région inguinale droite et aussitôt il lui fut impossible de remuer la jambe.

Il remarqua bientôt *loco dolenti* une tuméfaction d'abord très peu apparente, mais qui augmenta de volume au cours de la journée, devint dure et très douloureuse, au point d'empêcher le sommeil la nuit suivante.

Le lendemain apparut une hématurie avec caillots qui dura une douzaine de jours.

Actuellement les phénomènes douloureux sont complètement apaisés, bien que la tuméfaction ait fort peu régressé, mais le malade présente encore une certaine gêne à la marche. Il a remarqué lui-même une abolition de la sensibilité à la partie interne de la cuisse et du mollet.

Antécédents familiaux :

Grands-parents maternels (bien portants)	{	fil	(mort à 6 ans d'hémorragie)	
		fil	(mort à 10 ans d'hémorragie)	
		fil	(mort à 11 ans d'hémorragie)	
		fil	(bien portante)	
		fil	(bien portante)	1 fil mort d'hémor- ragie à 12 ans
		fil	(bien portante)	
		fil	3 filles décédées	
		fil	(bien portante, mère du malade)	1 fil hémophile (notre malade) 1 fil bien por- tante.

Antécédents personnels :

A l'âge de 2 ans, présente une coupure au menton, puis quelques temps après une coupure de la lèvre supérieure qui saigne plusieurs jours.

17 mars 1920 (6 ans) : Un examen de la coagulation sanguine fournit les renseignements suivants :

Sang pris à 10 h. 20, écoulement très lent.

La sédimentation est presque immédiate, mais se fait incomplètement. Coagulation totale à 12 h. 10.

Le lendemain, petit caillot blanc, plasmatique, un peu mou, mal rétracté ; l'exsudation du sérum n'est que latérale. Léger émiettement du caillot rouge profond.

Dès cette époque le malade reçoit assez régulièrement tous les 2 mois une injection sous-cutanée de 20 cm. de sérum (sérum antidiphtérique). Ce traitement est poursuivi durant 14 années.

Après une période de rémission à peu près complète de deux années, le malade revient le 23 mars 1922, pour un

hématome du mollet droit. Le 7 avril 1922, à la suite d'une chute sur un éclat de verre, petite plaie qui saigne assez abondamment durant 2 jours. Elle est traitée par application locale de sérum et par l'injection sous-cutanée de 20 cmc. de sérum.

28 juin 1922 : Hémarthrose du genou droit et de la cheville droite.

De juin à août 1922 : Hémarthroses fréquentes, atteignant successivement le genou droit, le genou gauche, les tibio-tarsiennes droite et gauche, enfin le coude droit.

11 octobre 1922 : Après une chute sur le coude droit hémarthrose avec limitation des mouvements. De plus, légère tuméfaction de l'articulation tibio-tarsienne gauche.

7 décembre 1922 : Hémarthrose du genou droit qui se résorbe en 3 semaines et laisse encore 2 mois après, une certaine raideur de l'articulation. Evolution anormalement prolongée, les hémarthroses chez ce sujet disparaissant habituellement en une huitaine de jours.

Mai 1923 : Légère hémarthrose du genou droit bientôt résorbée.

13 juin 1923 : Hémarthrose de la tibio-tarsienne droite.

11 avril 1924 : Bosse sanguine de la région malaire droite à la suite d'un traumatisme.

D'août 1925 à janvier 1926 :

Successivement, épanchement au genou droit, à la tibio-tarsienne droite, à la hanche gauche, au mollet droit à la suite d'un trauma.

17 février 1926 : Le malade, alors âgé de 44 ans 1/2, ressent une violente douleur dans la fosse iliaque gau-

che. En même temps, signes d'hémorragie interne avec pâleur accentuée et sueurs froides.

Le lendemain, apparition d'une hématurie.

A l'examen :

Tuméfaction de la fosse iliaque gauche, située près de l'épine iliaque antéro-supérieure, dure et lisse à la palpation. Cet hématome disparaît en quelques jours ne laissant ni névralgie, ni paralysie, mais une simple gêne à la marche qui existera encore un an après.

De septembre 1926 au mois d'août 1928 : Le malade fait successivement une hémarthrose du genou droit, de la cheville droite, du coude droit, un hématome de la partie antérieure de l'épaule gauche à la suite d'un coup de poing, enfin une hémarthrose du coude droit.

Août 1928 : Hématurie avec caillots qui persiste 5 jours et s'accompagne de douleurs dans la région lombaire droite.

D'octobre 1928 à juillet 1929 : Le malade fait des hémarthroses sans caractères particuliers : plusieurs fois au coude droit, puis au coude gauche et à la tibio-tarsienne droite.

25 juillet 1929 : Après une vive douleur dans l'aine droite, le malade ne peut bouger, ni allonger complètement la jambe. Ces troubles durent une huitaine de jours.

15 septembre 1929 : Récidive des accidents du mois de juillet.

Douleur dans l'aine droite ; cette fois on sent une tuméfaction dure et douloureuse à la pression. Cet hématome est vite résorbé, mais le malade accuse encore quel-

ques temps des douleurs légères et fugaces à la marche.

Novembre 1929 : Hémarthrose du coude droit.

Puis douleur à la flexion de la cuisse gauche et apparition d'un hématome qui semble enfermé dans la gaine du couturier.

Durant l'année 1930 les phénomènes hémorragiques laissent un peu de répit au malade. Un certain degré d'anémie ayant été constaté, il est traité par l'ingestion quotidienne de 200 gr. de foie de veau. Il prend ensuite deux cuillerées à potage d'extrait de rate et reçoit, comme par le passé, des injections sous-cutanées de 20 cmc. de sérum (1).

En mars et mai 31 : 2 hématuries et 1 hémarthrose à la cheville.

De février à juin 1932 : plusieurs hémarthroses banales et une petite hématurie.

Nous arrivons maintenant aux faits actuels détaillés au début : hématome de la fosse iliaque droite et phénomènes parétiques et sensitifs survenus à la suite.

Examen :

Dans la région inguinale droite, immédiatement au-dessus de l'arcade crurale existe une tuméfaction assez dure, à peu près indolore. Elle s'étend de l'épine iliaque antéro-supérieure à l'épine pubienne. Sa largeur est de 10 cm. environ. La pression réveille une douleur le long

1. Examen de sang (1^{er} mars 1930) :

Temps de saignement : 4'.

Temps de coagulation :

début en 4 h.

fin en 5 h.

Coagulation plasmatique. Rétraction faible. Signe du lacet = 0.

de la face interne de la cuisse. Cette tuméfaction diminue progressivement de volume et disparaît en 1 mois.

Au point de vue neurologique :

L'impotence absolue du début a beaucoup régressé ; il persiste une difficulté d'extension de la jambe droite sur la cuisse. Il y a de plus un certain degré d'atrophie musculaire à la cuisse.

Réflexes :

Abolition du réflexe rotulien droit. Réflexe achilléen, normal.

Sensibilité :

Anesthésie au tact et à la piqure à la face interne de la cuisse droite, cette bande recouvre le genou et descend jusqu'à mi-jambe. Une autre bande d'anesthésie d'environ 10 cm. de haut sur 4 à 5 cm. de large recouvre la région sus-malléolaire interne. Pas de troubles sensitifs au pied.

Examen électrique (1) (Dr Descoust) le 6 décembre 1932. Grosse diminution de l'excitabilité faradique et galvanique avec F. N. < F. P. Secousses très lentes pour le nerf crural et les muscles de son territoire.

Conclusion :

1° Paralysie organique du nerf crural à droite et des muscles de son territoire avec R. D.

2° Réactions électriques normales sur tous les autres nerfs et muscles du membre inférieur.

1. Un examen électrique effectué à l'Institut municipal d'électro-radiologie le 17 janvier 33 fournit les conclusions suivantes : « Dans tout le domaine du nerf crural (couturier, longue portion vaste interne, vaste externe) il y a réaction de dégénérescence complète ».

Traitement électrique poursuivi de décembre 32 à mars 33 à raison de deux séries de 20 séances de galvanisation.

Evolution :

Un an et demi après le début on note la disparition presque complète des troubles de la démarche. Il ne persiste qu'une certaine gêne dans l'élévation du membre inférieur : difficulté pour monter un escalier.

L'atrophie musculaire persiste.

Le réflexe rotulien existe, mais la réponse est plus faible qu'à gauche.

Tous les autres réflexes sont normaux.

Sensibilité :

Il ne persiste qu'une hypoesthésie de la partie inféro-interne de la jambe droite.

Nouvel examen électrique le 20 mars 1934 :

« Parésie du nerf crural droit avec hypofaradique et hypogalvanique, légère trace de R. D. Depuis le premier examen une grosse amélioration s'est produite dans l'état du nerf crural ».

Dans cette observation divers faits intéressants sont à noter :

1^o L'hémophilie est indéniable, prouvée par les antécédents héréditaires, personnels et les signes hématologiques .

2^o Cette observation contient la liste à peu près complète des divers accidents hémorragiques qui ont pu se produire durant l'enfance et l'adolescence de cet hémophile. Soit environ 26 hémarthroses d'in-

tensité très variable, 11 hématomes, 6 hématuries ;

3° Les muscles psoas-iliaque ont été atteints à 4 reprises différentes : en 1926, hématome du psoas gauche sans complication nerveuse ; en 1929 atteinte du psoas droit avec troubles parétiques ; cet hématome récidive 2 mois après, cette seconde fois il est plus abondant, mais il ne s'accompagne que de vagues douleurs névralgiques ; enfin troisième atteinte du psoas droit, hématome volumineux accompagné de lésions nerveuses plus importantes : paralysie du nerf crural, avec début marqué par des phénomènes névralgiques.

Malgré l'importance des signes cliniques et surtout électriques l'évolution se fait progressivement vers la guérison, le traitement électrique ayant été la seule thérapeutique employée.

OBSERVATION PERSONNELLE III

(Recueillie dans le service de M. P.-E. Weil).

Pierre B..., âgé actuellement de 18 ans, est suivi depuis l'âge de 4 ans par M. P.-E. Weil. Il est conduit dans le service aujourd'hui (18 mars 1934) pour la raison suivante : il y a une vingtaine de jours, en se baissant brusquement, il a ressenti une douleur dans l'aîne gauche.

Le lendemain la douleur augmenta, à type d'élancements.

Deux jours après, il lui était impossible de poser le pied à terre, tant la sensation d'engourdissement, de crampe, était intense. Cette douleur remontait vers l'hypochondre gauche, les lombes.

Ce n'est que 5 à 6 jours après le début que le malade a remarqué la constitution d'une tuméfaction au pli de l'aîne.

En même temps apparaît une hématurie. Température à 38°5.

Le malade se plaint en outre d'anorexie, d'amaigrissement.

Actuellement la douleur s'exacerbe la nuit, empêchant le sommeil.

Antécédents héréditaires :

Père en bonne santé, n'a jamais eu d'hémorragies. Dans la famille du côté paternel on ne relève aucun antécédent hémorragique.

Mère : règles toujours abondantes.

Hémorragies abondantes lors de deux accouchements de garçons.

Une fausse-couche de 3 mois.

Jamais d'hémorragies, mais tendance aux ecchymoses.

Son examen de sang indique un temps de saignement de 6'5. Un temps de coagulation de 10' et 12', sans sédimentation. Pas de rétraction du caillot.

Le malade a une sœur bien portante.

Un frère décédé à 11 ans. Il était hémophile et présentait des accidents hémorragiques fréquents : hémarthroses, épistaxis (l'une a duré 15 jours), hémorragies par coupure etc...

Antécédents personnels :

A 4 ans il est déjà traité pour sa tendance hémorragique. Il présente des hémarthroses fréquentes.

Presque toutes les articulations sont prises successivement.

Il a fréquemment des épistaxis.

Une coupure à la main saigne 2 jours.

A 8 ans, hémarthrose importante du genou droit qui laisse un peu d'ankylose.

A 10 ans, après un choc peu violent, grosse hémarthrose du genou gauche. Elle disparaît en 3 mois.

Un examen de sang montre :

Temps de saignement : 3' et 4⁵.

Temps de coagulation :

Début en 1 h. 10.

Fin en 4 h. 10.

Sédimentation et coagulation plasmatique.

Rétraction du caillot. Sérum normal.

Wassermann = 0.

Durant l'année 1927 : Plusieurs hémarthroses et fréquemment des épistaxis.

Janvier 1928 : Une épistaxis dure 7 jours.

De janvier à avril 1928 : 2 petites hémarthroses et 1 hématurie qui dure 3 jours.

30 avril 1928 : Hématome de la joue droite qui se résorbe en 3 semaines.

La fin de l'année 1928 est occupée par une épistaxis, une enflure du genou et une hémarthrose de l'articulation phalango-phalangienne du medius droit.

En 1929 : ayant commis l'imprudence de jouer au football, il reçoit un coup de pied à la région sus-malléolaire interne de la jambe gauche. Il en résulte un hématome volumineux remontant jusqu'au genou. La guérison est obtenue après une immobilisation de 3 semaines, mais il reste une déformation importante du genou gauche :

flexion avec subluxation en arrière et raccourcissement du membre. Cette déformation est en partie corrigée dans la suite par une extension continue appliquée pendant plusieurs semaines.

En 1930 : hématurie avec caillots qui récidive quelques jours après.

En 1932 : gonflement de la hanche gauche après une chute sur le verglas.

En 1933 : une hématurie de faible abondance et un épanchement à la hanche droite. Guérison en quelques jours, sans séquelles.

Après quoi se déroulent les faits actuels, détaillés au début de cette observation : tuméfaction de la fosse iliaque gauche avec engourdissement du membre inférieur correspondant, le tout escorté d'un syndrome douloureux très marqué.

Examen :

Le malade a un mauvais état général, pâleur accentuée, muqueuses décolorées, amaigrissement.

Abdomen : voussure anormale du flanc gauche constituée par une tuméfaction assez rénitente, plongeant dans la fosse iliaque et gagnant la région inguinale gauche.

Elle est assez dure au palper et surtout très douloureuse.

Membre inférieur gauche.

L'examen neurologique est fait le 3 avril après la cessation des phénomènes douloureux.

Motilité :

La marche est impossible.

Assis sur le bord de son lit, le malade ne peut étendre

sa jambe gauche sur la cuisse. La flexion est normale.

La flexion de la cuisse sur le bassin s'effectue lentement.

L'atrophie musculaire de la cuisse est importante.

Réflexes :

Rotulien gauche, aboli.

Tibio et péronéo-fémor. postérieur, normaux.

Achilléen, normal.

Réflexe cutané plantaire, en flexion.

Sensibilité :

Quelques douleurs (sensation de piqure d'épingles) dans la région du triangle de Scarpa.

Anesthésie presque complète de tout le territoire sensitif du nerf crural.

Le tact n'est pas perçu.

La piqure ne donne qu'une impression de contact. Même appuyée elle n'est pas douloureuse.

Le tube chaud n'est pas distingué du tube froid.

Pas de troubles vaso-moteurs, ni thermiques.

Examen électrique du Dr Descoust (3 avril 1934).

« L'excitabilité faradique du nerf crural est très faible, l'excitabilité galvanique abolie.

L'excitabilité faradique des muscles du territoire existe à un très faible degré, l'excitabilité galvanique est supprimée. N. F. = N. P.

Conclusion : réaction de dégénérescence partielle de tout le territoire du crural gauche. »

Genou gauche : subluxation en arrière assez importante.

Les autres organes sont normaux.

Mais la tension est basse : 11-6 (V) et l'anémie à 2.330.000 hématies. On fait une transfusion de 300 gr.

Examen du sang (avant la transfusion) ; temps de coagulation :

petit tube { coagulation plasmatique en 3 h.
 { coagulation du crueur en 5 h.

gros tube — pas de coagul. en 5 h. 30.

signe du lacet — négatif.

Evolution :

Au mois de juin on commence un traitement électrique : ionisation iodurée à raison de 6 séances par semaine. Après 20 séances le malade accusait une amélioration notable. On arrête le traitement électrique et on substitue des massages prudents. L'amélioration s'accroît. Néanmoins un examen électrique fait le 13 juillet 1934 ne signale aucune modification appréciable : « Nerf crural et muscles de son territoire : excitabilité faradique. Grosse hypogalvanique. F. N. < F. P. Secousses lentes. Réactions électriques normales pour les autres nerfs et muscles du M. inférieur gauche. »

Cette observation contient donc l'histoire d'une paralysie sérieuse du nerf crural gauche. Celle-ci s'est installée dans les jours qui ont suivi l'apparition d'un hématome volumineux du muscle psoas-iliaque gauche. Elle fut escortée au début par un important syndrome douloureux.

L'état resta stationnaire durant 3 mois ; l'amélioration ne se fit sentir qu'après l'institution d'un traitement électrique.

Etude des faits relatés.

Une remarque s'impose dès le début c'est que le nombre particulièrement restreint des observations rapportées ne nous permet pas de faire de déductions nombreuses, ni fermes. Voici cependant les quelques notions cliniques et pathogéniques qui semblent ressortir de la lecture des faits.

1^o AU POINT DE VUE CLINIQUE

Les paralysies apparues aux membres supérieur et inférieur sont bien secondaires à des hématomes survenus au voisinage d'un tronc nerveux. Dans tous les cas signalés l'hématome a été reconnu et décrit.

Ces hématomes sont rarement causés par un traumatisme important. Le plus souvent, — et c'est le propre des accidents hémophiliques — le traumatisme est minime, parfois même il est passé complètement inaperçu. Ainsi en est-il pour certains hématomes (ceux du psoas, en particulier) qui semblent être provoqués par une contraction musculaire violente, un faux-mouvement ; Georges D... (obs. pers. II) déclanche un hématome du psoas le matin

au lever ; Pierre B... (obs. III) en se baissant brusquement.

Quant à l'apparition de la paralysie, deux alternatives sont possibles : parfois la paralysie s'établit très rapidement en quelques heures ; dans d'autres cas, elle met plusieurs jours pour se compléter.

Le pronostic fonctionnel est imprévisible. Toutefois dans la majorité des cas observés (6 fois sur 8) l'évolution est régressive. La guérison clinique est le plus souvent complète, mais les réactions électriques de dégénérescence persistent longtemps après le rétablissement de la fonction.

2^o AU POINT DE VUE PATHOGÉNIQUE.

Deux théories sont à envisager :

a) *L'hématome situé sur le trajet du nerf occasionne une paralysie par compression.*

C'est la première idée qui vient à l'esprit. On conçoit facilement qu'un hématome de gros volume, tendu, bridé par des espaces aponévrotiques ou une gaine musculaire, puisse exercer sur le nerf une compression suffisante pour le paralyser.

D'autre part, dans plusieurs observations précédentes l'apparition lente et progressive de la paralysie ne plaide-t-elle pas en faveur d'une compression lente du nerf par l'hématome grandissant ? Dans l'observation de MM. Guillain et Rouquès la paralysie

n'est constituée que 4 jours après le faux-pas initial. Chez Pierre B... (obs. pers. III), l'impotence fonctionnelle n'est complète que 2 jours après la douleur initiale.

Tous ces faits semblent donc plaider en faveur de la compression. Cependant, dans certains cas, la rapidité du début, l'importance des lésions laisse supposer un mécanisme plus complexe.

b) *L'hémorragie ne peut-elle pas survenir en même temps à l'intérieur du nerf?*

C'est l'hypothèse soulevée par notre maître M. P.E. Weil. Pour cet auteur, la paralysie est due non seulement à la compression du tronc nerveux par la masse de l'hématome, mais aussi à la dilacération des fibres nerveuses par un épanchement sanguin se produisant simultanément à l'intérieur de la gaine du nerf.

Dans des hémorragies qui présentent un tel caractère de spontanéité, l'épanchement peut fort bien se produire à l'intérieur du nerf comme autour.

Cette théorie serait confirmée dans certains cas (obs. II par exemple) par la rapidité du début et l'apparition précoce de la paralysie.

Le mécanisme serait alors comparable à celui invoqué par Crouzon et Lhermitte pour expliquer les névralgies apoplectiformes, et aussi par Claude pour expliquer les paralysies périphériques dans l'intoxication oxycarbonée.

Dans cette dernière affection les constatations anatomiques d'Alberti et de Mankoskij prouvent, tout au moins pour certains cas, l'existence d'hémorragies à l'intérieur du nerf. Dans les paralysies hémophiliques aucune constatation de cet ordre n'a encore été possible et l'hypothèse reste entière.

Traitement

1^o TRAITEMENT GÉNÉRAL,

Modifier, tout au moins temporairement, le terrain hémophilique par l'injection sous-cutanée de 20 cmc. de sérum ordinaire (antidiphtérique ou humain).

Chlorure de calcium par voie buccale.

La transfusion sanguine effectuée dans plusieurs des cas précédents a pour double but de lutter rapidement contre l'anémie d'une part et aussi de modifier favorablement l'état hémorragique du sujet.

2^o TRAITEMENT LOCAL.

Les premières semaines : immobilisation complète du malade. Immobilisation d'autant plus recommandée chez les hémophiles qu'un accident hémorragique reste rarement isolé. (Dans les obs. II et III, par trois fois un hématome du psoas déclanche une hématurie).

Dès que l'hématome est résorbé et que la douleur locale le permet, il faut mobiliser le membre atteint, faire des massages prudents et instituer un traitement électrique galvanisation, ionisation iodurée. Le traitement électrique semble avoir concouru puissamment à la guérison de plusieurs malades observés.

Conclusions générales.

I. — Il existe dans l'hémophilie des lésions du système nerveux central et périphérique.

II. — Les lésions du système nerveux central sont :

- a) des hémorragies cérébrales et cérébro-méningées, des hémorragies méningées ;
- b) des hématomyélies et des hémorragies dans le canal médullaire.

Ces complications sont extrêmement rares. Elles ne semblent pas présenter de caractères très particuliers. Elles peuvent cependant créer des erreurs de diagnostic dans les cas exceptionnels où l'hémophilie n'est pas déjà connue.

III. — Les lésions du système nerveux périphérique sont représentées par des paralysies dues à l'apparition d'hématomes sur le trajet des principaux nerfs des membres supérieur et inférieur.

IV. — L'étude d'une dizaine d'observations recueil-

lies dans la littérature et de trois observations personnelles portant sur les lésions des nerfs périphériques nous ont permis :

1^o De dégager quelques notions cliniques communes aux divers cas observés, et en particulier de montrer l'évolution généralement favorable de ces paralysies.

2^o De formuler quelques idées sur la pathogénie.

a) la *compression du nerf* par l'hématome explique un certain nombre de paralysies hémophiliques, principalement celles dont le début est lent et progressif.

Par contre l'apparition rapide et parfois brutale d'autres paralysies suggère l'idée d'un mécanisme différent.

b) Pour ces dernières ne convient-il pas d'admettre avec M. P.-E. Weil l'existence d'une *hémorragie intra-tronculaire* associée à l'hématome juxta-nerveux ?

Cette notion se trouve appuyée par l'existence d'affections présentant un tableau clinique analogue et qui sont expliquées aussi par l'apparition d'une hémorragie à l'intérieur du nerf.

V. — Par le traitement on poursuivra un double but :

1^o On s'efforcera de modifier le terrain hémophilique par l'injection de sérum, l'absorption de Cl⁺Ca. les petites transfusions.

2° La paralysie sera traitée par les méthodes habituelles. La mobilisation ne sera entreprise que lorsque l'hématome sera complètement résorbé. Faire des massages prudents et surtout un traitement électrique qui semble avoir accéléré la guérison de certains hémophiles.

Vu : le Doyen,
ROUSSY.

Vu : le Président de la thèse,
GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

1° OBSERVATIONS

- Seddons.* — Hæmophilia as a cause of lesions in the nervous System. Brain, oct. 1930.
- Bulloch and Fildes.* — Treasury of human Inheritance (Hæmophilia London, 1911).
- Hauck.* — Spontane Hirnblutung bei einem Hämophilen (Münchener medizin. Wochenschrift, 27 mai 1913, n° 21, p. 1147).
- Schlæssmann.* — Die Hæmophilie (Neue deutsche Chirurgie, 1930).
- Weil (P.-E.).* — Article : l'hémophilie. Sang (Traité : R. Widal-Tessier).
- Linser.* — Beiträge zur Kasuistik der Blutergelenke (Beiträge zur klinischen Chirurgie, Bd XVII, 1896).
- Lord.* — (Journ. Amer. Med. Assoc., 1926).
- Fränkel (W.-K.).* — Paralyse radiale totale par hématome chez un enfant hémophile (Die medizinische Welt, 4, 330, 8 mars 1930).
- Garcin(R).* — Communication à la Société de Neurologie ; Séance du 19 mai 1932 (Revue neurolog., 1932, t. 1, p. 874).

2° AUTRES OUVRAGES CONSULTÉS

- Guillain.* — L'hémophilie (Clinique, 2 juin 1911, n° 22, p. 343).
- Ramond.* — L'hémophilie (Cliniques, t. V, 1926).

Weil (P. E). — Quelques remarques sur l'hémophilie (Bullet. et Mém. Soc. méd. des hôpitaux. Paris, 1910, p. 300).

Pasquali. — Hémophilie et rétraction ischémique de Volkmann (Chirurgia. degli. org. di movimento, n° 15, 465-475, janv. 1931).

Hey Groves. — Upon the surg. asp. of hemophilia (With spec. reference to two cases of Volkmann's contract. result. from this disease. British Med. Journ, mars 1907, t. I, p. 611).

Sénèque. — Considérat. pathog. et thérapeut. sur la maladie de Volkmann (Presse méd., 30 janv. 1926, p. 133).

Guillain. — Hémorragie méningée dans le purpura (Etudes neurol., t. I, p. 378).

Merliac. — Hemorrag. cérébro-méningée dans le purpura. Thèse, 1919-1920.

Crouzon et Lhermitte. — Les névralgies (spécialement sciatiques) apoplectiformes (Revue neurolog., 1932, t. I, p. 874).

Claude. — Existe-t-il une polynévrite par intoxication oxycarbonée ? (Progrès Médical, 24 mai 1913, p. 265).

Guillain. — Paralysies périph. observées chez deux hommes ayant subi une même intoxication par l'oxyde de carbone (Etudes Neurol., p. 369, Série V).

Raymond. — Compression hémorrag. du plexus brachial (Maladies du syst. nerveux, t. I, p. 201).

Tinel. — Les blessures des nerfs, 1916.

